

Válvula mitral com duplo orifício: um achado inesperado num doente com outras malformações congénitas [99]

ANA TERESA TIMÓTEO, LUÍSA MOURA BRANCO, ALEXANDRA TOSTE, ANA AGAPITO, LÍDIA DE SOUSA,
JOSÉ ALBERTO OLIVEIRA, ANA LEAL, RUI CRUZ FERREIRA

Serviço Cardiologia, Hospital Santa Marta, Lisboa, Portugal

Rev Port Cardiol 2010; 29 (09): 1433-1435

Palavras-chave:

Válvula mitral de duplo orifício; Válvula aórtica
bicúspide; Comunicação inter-ventricular
restritiva sub-aórtica.

Double orifice mitral valve: an incidental finding in a patient with other congenital malformations

Key words

Double orifice mitral valve; Bicuspid aortic valve;
Perimembranous ventricular septal defect

INTRODUÇÃO

A válvula mitral com duplo orifício (VMDO) é uma malformação congénita rara, caracterizada por dois orifícios valvulares, com aparelho sub-valvular independente, habitualmente associada a defeitos do septo aurículo-ventricular e com anomalias obstrutivas esquerdas.

CASO CLÍNICO

Apresentamos o caso de um jovem de 22 anos assintomático, referenciado à consulta de cardiopatias congénitas do adulto em 2006, com a informação clínica de comunicação inter-ventricular (CIV) sub-aórtica restritiva. Na observação clínica, apresentava sopro holossistólico no bordo esquerdo do esterno. O ECG mostrava bloqueio completo de ramo direito. A radiografia do tórax era normal. Foi

referenciado ao laboratório de ecocardiografia para realização de um ecocardiograma trans-torácico de rotina. Este exame confirmou a presença de uma CIV sub-aórtica restritiva, com gradiente ventrículo esquerdo / ventrículo direito máximo de 81 mmHg. Revelou também a presença de uma válvula aórtica bicúspide, com fluxo Doppler normal. Em para-esternal esquerdo, eixo curto, a nível da válvula mitral, identificou-se a presença de dois orifícios mitrais adjacente, de tamanho aproximadamente idêntico, com aparelho sub-valvular independente para cada orifício (*Figura 1*). O estudo Doppler espectral e cor demonstraram que as velocidades do fluxo anterógrado da válvula mitral eram normais, através de dois fluxos independentes com cor (*Figura 2*), sem evidência de jactos de insuficiência. O músculo papilar póstero-interno era ligeiramente mais pequeno do que o antero-lateral. Apresentava também vários falsos tendões a nível do ventrículo esquerdo. Não se detec-



Figura 1. Incidência para-esternal esquerda, eixo curto, a nível da válvula mitral, identificando-se os dois orifícios mitrais adjacentes, com dimensões semelhantes e com divisão fibrosa central.

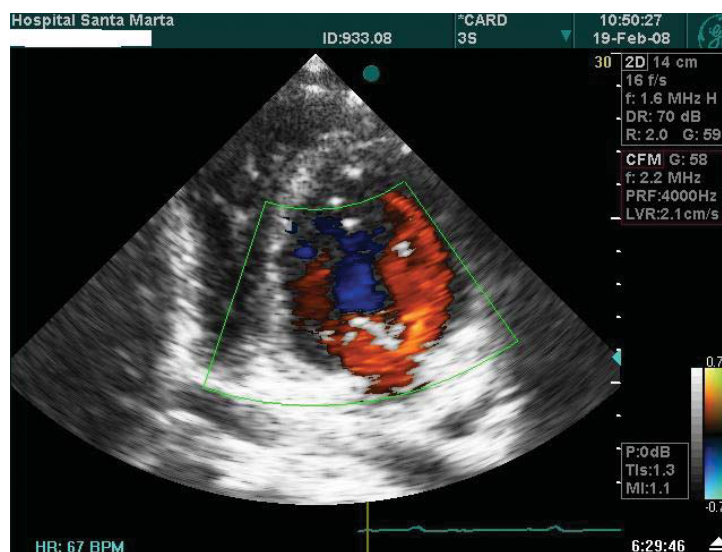


Figura 2. Incidência apical 4-câmaras com ligeira angulação anterior, identificando-se os dois fluxos anterógrados laminares através da válvula mitral.

taram outras malformações congénitas, particularmente coarctação da aorta. A identificação da VMDO não teve impacto na abordagem clínica do doente.

DISCUSSÃO

A VMDO é uma anomalia rara, com a primeira descrição em estudos de autópsia em 1876 por Greenfield, e resultam de um desenvolvimento anormal dos coxins endocárdicos⁽¹⁾. Nos últimos anos, estão descritos na

literatura alguns casos⁽²⁻¹¹⁾. É habitualmente detectado em idades jovens, uma vez que está frequentemente associado a outras anomalias cardíacas⁽²⁾. Na altura do diagnóstico, não se encontra habitualmente alteração funcional da válvula, estando a maioria dos doentes assintomáticos⁽²⁾, como se verificou no nosso doente. Associa-se a defeitos do septo aurículo-ventricular (quer na forma parcial ou completa) em 52% dos casos⁽³⁾. Em doentes sem defeito do septo aurículo-ventricular completo, as anomalias congénitas mais frequentemente asso-

ciadas são as anomalias obstrutivas esquerdas (em 39% dos casos) e as CIVs (em 17% dos casos)⁽⁴⁾. Nestes doentes, apenas 11% apresentam estenose ou insuficiência mitral significativa. A VMDO associa-se também a anomalias do aparelho sub-valvular mitral envolvendo as cordas tendinosas e os músculos papilares⁽²⁾. Têm sido propostas várias classificações. Baño-Rodrigo e colaboradores propuseram uma classificação topográfica simples, baseada na localização do orifício acessório: um orifício de menores dimensões (acessório) a nível commissural (antero-lateral ou pós-tero-interno), ou dois orifícios com aproximadamente as mesmas dimensões, com divisão fibrosa central⁽⁵⁾. O nosso doente inclui-se nesta última categoria, que representa a forma

menos frequente de apresentação, em cerca de 15% dos casos.

A VMDO pode ser facilmente não identificada. Assim, uma visualização cuidada da válvula mitral está recomendada para excluir a presença de VMDO, particularmente na presença de anomalias obstrutivas esquerdas.

Pedido de Separatas:
Address for Reprints:

Ana Teresa Timóteo
Serviço de Cardiologia
Hospital de Santa Marta
1169-024 Lisboa
E-mail: ana_timoteo@yahoo.com

BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. Greenfield WS. Double mitral valve. *Trans Pathol Soc London* 1876; 27: 128 – 129.
2. Congiu S, Josa M, Freixa X, et al. Mitral insufficiency with a double orifice mitral valve in an adult patient. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 134: 250-1.
3. Zalstein E, Hamilton R, Zucker N, Levitas A, Gross GJ. Presentation, natural history, and outcomes in children and adolescents with double orifice mitral valve. *Am J Cardiol* 2004; 93: 1067 – 1069.
4. Das BB, Pauliks LB, Knudson OA, et al. Double orifice mitral valve with intact atrioventricular septum: an echocardiographic study with anatomical and functional considerations. *J Am Soc Echocardiogr* 2005; 18: 231 – 6.
5. Baño-Rodrigo A, Van Praagh S, Trowitzsch E, Van Praagh R. Double orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. *Am J Cardiol* 1988; 61: 152 – 160.
- 6 – Westendorp I, deBruin-Bon H, Hrudova J. Double orifice mitral valve; a coincidental finding. *Eur J Echocardiograph* 2006; 7: 463-4.
- 7 – Gerber I, Calder A, Ruygrok P, et al. Associated of a double orifice mitral valve with a bicuspid aortic valve in an explanted heart with dilated cardiomyopathy. *Heart Lung Circ* 2003; 12: 188.
- 8 – Proença G, Freitas A, Batista S, Thomas B, Fragata J, Ferreira R. Double orifice mitral valve in a asymptomatic adult with an unusual combination of congenital malformations: a case report. *Rev Port Cardiol* 2004; 23: 233-6.
- 9 – Karas S, Barbetseas J, Lambrou S, et al. Well-functioning double-orifice mitral valve in a young adult. *J Clin Ultrasound* 2003; 31: 170-3.
- 10 – Iglesias L, Labat E, Aguilar R et al. Double orifice mitral valve: severe mitral regurgitation secondary to chords rupture. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 632-4.
- 11 – Ito-Akabori S, Nakagawa M, Okamoto N et al. Clinical characteristics and diagnosis of double-orifice left atrioventricular valve associated with other congenital heart disease. *Heart Vessels* 2005; 20: 286-9.